Aus der Universitätsklinik
für Haut- und Geschlechtskrankheiten zu Erlangen.
Direktor: Univ.-Professor **Dr. L. Hauck**

Über einen Fall von systematisiertem Naevus der ganzen rechten Körperhälfte mit gleichseitigen Entwicklungsstörungen.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der hohen medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen
vorgelegt von

Johann Friedrich Helldorfer
aus Bamberg.

Tag der mündlichen Prüfung: 9. Dezember 1936.

Erlangen
Gutenberg-Druckerei (Reinhold & Limmert)
1937

1937/68

Referent: Univ.-Professor Dr. Leo Hauck.

Dekan: Univ.-Professor Dr. Friedrich Jamin.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Die Zahl der veröffentlichten Fälle von halbseitigen Naevi ist ziemlich groß. Trotzdem besteht über die Pathogenese dieser merkwürdigen Hautveränderungen keine Klarheit. Es erscheint daher eine Abhandlung über einen vorliegenden Fall von systematisiertem Naevus der ganzen rechten Körperhälfte mit gleichseitigen Entwicklungsstörungen gerechtfertigt zu sein, dessen Studium vielleicht das Verständnis dieser Hautveränderungen zu fördern vermag.

Bei der Durchsicht einschlägiger Werke kommt es deutlich zum Ausdruck, wie umstritten die Naevusgenese einerseits und das Problem der systematisierten Dermatosen andererseits ist. Der Begriff Naevus hat im Laufe der Zeit eine weitgehende Änderung erfahren. Eine genaue Definition ist z. Zt. ebenso unmöglich wie das Suchen nach einer einheitlichen Ursache vergeblich ist.

William und Batemann, die das Naevusstudium eingeleitet haben, verstehen unter Naevus einen angeborenen, pigmentierten Fleck. Die gleiche Ansicht vertritt Hebra in seinem Lehrbuch und betont besonders den Unterschied zwischen Pigmentanomalien, die angeboren sind und solchen, die erst im späteren Leben auftreten. Nur die ersteren sind seiner Ansicht nach echte Naevi. Dagegen rechnet Bärensprung alle örtlichen Entartungen der Haut zu den Naevi, unabhängig von der Zeit ihres Auftretens. Ribbert gibt eine Definition auf Grund histologischer Forschung und bezeichnet als Naevus nur eine Bildung, die durch Einlagerung von Nestern und Strängen rundlicher oder polygonaler Zellen im Papillarkörper und in den tieferen Schichten des Coriums gekennzeichnet ist. Während aber der Pathologe für den Begriff Naevus das Vorhandensein der Naevuszelle verlangt, bezeichnet der Kliniker

einen weiten Kreis von Hautveränderungen als Naevus, ohne den Nachweis der typischen Naevuszelle zu verlangen.

Scholtz faßt in einer Arbeit alle neueren Veröffentlichungen über Naevi zusammen und gibt ungefähr folgende Definition. Naevi sind angeborene oder erst im späteren Leben in Erscheinung tretende scharf umschriebene Dysplasien oder Mißbildungen der Haut, die wesentlich durch besondere Farbe, Pigmentation oder Depigmentation, abnorme Gefäßentwicklungen oder warzige Beschaffenheit auffallen und einmal entstanden im allgemeinen unverändert bestehen bleiben.

Die Frage nach der Ätiologie findet heute in den verschiedensten Theorien Erklärung. Im nachstehenden sollen die wichtigsten nur kurz dargelegt werden.

Die Mehrzahl der Autoren stellt die congenitale Anlage der Naevi in den Vordergrund. Als Beweispunkte der Erblichkeit führt man das gehäufte familiäre Vorkommen und das Vorhandensein der Naevusbildung schon bei der Geburt an. Außerdem sieht man noch Beweispunkte darin, daß vielfach gleichzeitig verschiedene Organe desselben Individuums befallen sind und häufig angeborene Bildungsfehler bestehen. Man nimmt an, daß es sich um eine bestimmte Anlage der Epidermiszellen handelt, die zur Naevusbildung führt. In diesem Zusammenhang möchte ich auch auf die Anschauung Miesches verweisen, die unserem heutigen biologischen Denken am nächsten liegt. Er sagt, daß die Basalzellen der Epidermis ein polyvalentes Differenzierungsvermögen haben, sie also im Stand sind, Basalzellen, neuroide Zellen oder Talgdrüsenzellen zu bilden. Die eigentlichen Vorgänge, die eine Entstehung eines Naevus auszulösen vermögen, sind nicht bekannt und von den einzelnen Autoren werden die verschiedensten Ursachen dafür verantwortlich gemacht.

Virchow kommt auf Grund seiner Beobachtungen über die Häufigkeit des Naevussitzes in der Gegend der fetalen Spalten zu der Ansicht, daß durch intrauterine Irritation dieser von Haus aus sehr gefäßreichen Spalten eine üppige Ausbildung der Gefäße ausgelöst werde und zum Naevus vascu-

losus führe. Unna stellte die Theorie der intrauterinen Druckpunkte auf, die die Entstehung der Naevi durch länger dauernde Druckwirkung in der letzten Fetalperiode erklärt. Die Häufigkeit der linksseitigen Mäler entspreche dem Überwiegen der ersten Schädellage. Eine weitere ebenfalls von Unna stammende Theorie sucht in der Abtropfung des Epithels eine Erklärung. Buschke wieder macht die congenitale Aplasie und Hypoplasie der Vasoconstriktoren für die Entstehung der Naevi verantwortlich. Nach E. P. Weber sprechen für die Beziehung zwischen zentralem Nervensystem und der Naevusgenese folgende Momente: Das Vorkommen naevusartiger Veränderungen bei der Recklinghausenschen Krankheit und die häufige Anordnung der Naevi im Ausbreitungsgebiet eines Nerven, außerdem das Vorkommen von Hautnaevis neben solchen des Gehirns und gleichzeitig congenitalem Claucom. Hallopeau nimmt einen Zusammenhang mit den Metameren an. Ribbert-Cohnheim sprechen von embryonaler Keimausschaltung. Der im Volke häufig zu begegnenden Meinung über die Ursache der Naevi durch Versehen einer schwangeren Frau gibt Rohleder eine wissenschaftliche Form in seiner Theorie von der psychischen Imprägnation. Plötzlicher Schreck soll durch Vermittlung des Nervensystems organische Veränderungen hervorzurufen im Stande sein.

In neuerer Zeit haben wir durch die Arbeiten von Siemens und Meirowsky über die Entstehung der Naevi eingehendere Kenntnis erhalten. Beide Autoren stehen allerdings in der Frage der Erblichkeit der Naevi auf verschiedenem Standpunkt.

Meirowsky betont die keimplasmatische Bedingtheit des Naevus d. h. seine Anlage liegt in der Keimzelle. Also würde es sich bei dem Naevus um eine idiopathische Bildung handeln, für deren Entwicklung Umwelteinflüsse keine Bedeutung haben. Bruck teilt in der Dermatologischen Zeitschrift den Stammbaum einer Familie mit, in der zahlreiche Mitglieder einen Naevus vasculosus in der Hinterhaupt-Nackengegend aufwiesen und stützt die Anschauung Meirowskys der erblichen Naevi.

Im Gegensatz dazu lehnt Siemens auf Grund seiner Untersuchungen an 45 Paaren eineiiger Zwillinge die Meinung Meirowskys ab und sagt alles das, was erblich ist, sei gerade wegen dieser Erblichkeit kein Naevus.

In der Frage der Systematisation ist trotz jahrelanger Forschung keine Klärung erbracht worden. Der Name systematisierter Naevus stammt von Hallopeau und soll zum Ausdruck bringen, daß ein solcher Naevus in Strich- und Streifenform auf in der Haut präformierten Feldern angeordnet ist.

Das Gebiet der systematisierten Dermatosen wurde von Blaschko zuerst planmäßig bearbeitet. Er beobachtete, daß alle systematisiert auftretenden Hauterkrankungen ein gesetzmäßiges und ein allen gemeinsames Liniensystem innehalten. Mit ihm sehen Jadassohn und Philippsohn neben vielen anderen Autoren die Erklärung dieser merkwürdigen Tatsache darin, daß in diesen Linien verschieden gerichtete Wachstumsrichtungen der Haut zusammentreffen und dadurch einen locus minoris resistentiae darstellen und deshalb auf eine Störung in des Wortes weitestem Sinne reagieren. So erklärt Blaschko die Vorliebe der Lokalisation linearer Naevi an den Extremitäten damit, daß in der ersten Embryonalperiode an diesen Linien besonders starke Verlagerungen und Verschiebungen der einzelnen Hautfelder ineinander stattgefunden haben. Ein Vergleich der Dermatomgrenzen stimmt mit den sogenannten Voigtschen Linien überein. Da sich aber der Verlauf der systematisierten Dermatosen nicht immer mit dem der Dermatomgrenzen deckt, haben Blaschko und vor allem Jadassohn auf die Richtung der Haarströme hingewiesen. Langer machte in diesem Zusammenhang auf die Spaltrichtungen der Haut aufmerksam.

Bei diesem Suchen nach einer gewissermaßen anatomisch faßbaren Ursache der systematisierten Dermatosen wies Bärensprung für das Krankheitsbild des Herpes zoster einwandfrei die Erkrankung der Spinalganglien nach. Damit glaubte man nun auch für andere strichförmige Erkrankungen der Haut die Erklärung gefunden zu haben und Bärensprung

stellte seine Theorie der Nervennaevi auf. Er sah den Naevus unius lateris als Folge einer schon in utero überstandenen Erkrankung einzelner Spinalganglien an. Nur für den Herpes zoster ließ sich jedoch die pathologisch-anatomische Bestätigung erbringen, während man sich bei den übrigen strichförmigen Dermatosen auch weiterhin mit Hypothesen begnügen mußte. Bei Prüfung aller Hypothesen kommt man schließlich zu dem Schluß, daß formalgenetisch keine einheitliche Erklärung zur Zeit möglich ist.

Auch die Frage der Kausalgenese der strichförmigen Dermatosen ist z. Z. noch sehr umstritten und es stehen sich zwei Meinungen besonders scharf gegenüber. Siemens machte an einer größeren Anzahl eineiiger Zwillinge die Beobachtung, daß sie nur ganz ausnahmsweise an derselben Stelle und in gleicher Ausdehnung dieselbe Naevusform zeigen, wie sie nach seiner Ansicht bei keimplasmatischer Bedingtheit sein müßten, da ja eineiige Zwillinge die gleichen Determinanten oder Gene besitzen. Er kommt daher zu dem Schluß, daß der systematisierte Naevus paratypisch bedingt ist. Er macht also Umwelteinflüsse für die Entstehung geltend. Das können die verschiedensten endogenen und exogenen Einflüsse sein, die die Hautzellen in ihrer frühen Embryonalzeit treffen. So kann man sich vorstellen, daß im frühen intrauterinen Leben Einflüsse irgendwelcher Art von seiten des sympathischen oder parasympathischen Nervensystems zu systematisierten Naevi führen können und wir sind vielleicht berechtigt dies anzunehmen, wenn es sich um eine zosterartige Lokalisation handelt. Bei anderer Ausbreitung kann man an die Voigtschen Linien denken, wobei es sich dann um Linien handelt, in denen durch Wachstumsverschiebung eine Entwicklungsstörung der Hautzellen besonders leicht eintreten kann. Wenn aber, wie das häufig der Fall ist, die Linienführung des Naevus mit obigen Linien nicht übereinstimmt, so läßt sich immerhin annehmen, daß die im Embryonalleben übereinstimmenden Linien sich durch das Wachstum auseinander gezogen haben.

Scholtz ist der Meinung, daß es keine einheitliche Ursache gibt und daß Lokalisation und Form eines Naevus nicht durch das Idioplasma festgelegt, sondern hierfür bei gleichzeitiger idiotypischer Disposition Umwelteinflüsse maßgebend sein dürften.

Meirowsky und Leven vertreten dagegen die Ansicht, daß sowohl der gewöhnliche Naevus als auch seine systematisierte Form keimplasmatisch bedingt sind. Die Systematisation der Haut ist nach Meirowsky eine phylogenetisch festgelegte Stammeseigentümlichkeit des Menschen. Er vergleicht in einer großen Arbeit mit reichem Bildmaterial die Naevi mit Fellzeichnungen der Tiere und sagt: jede normale Haut ist analog der Tierzeichnung systematisiert. Die anscheinende Unabhängigkeit der Tierzeichnung von entwicklungsgeschichtlichen Systemen wie Nervensystem, Haarströme, Spaltrichtungen, treffe auch für die Naevusentwicklung zu. An Hand umfangreicher Untersuchungen an ein- und zweieiigen Zwillingen kommt Meirowsky zu dem Ergebnis, daß der systematisierte Naevus erblich sei. Nach seiner Meinung ist er ein atavistischer Rückschlag oder Rest früherer Tierzeichnung und gleich dieser keimplasmatisch bedingt. Vom Standpunkte Meirowskys aus kann man Siemens, der auf die verschiedenen Erscheinungsformen der Naevi bei eineiigen Zwillingen sein Hauptgewicht legt, erwidern, daß das wesentliche nicht in der Erscheinungsform, sondern in der im Keimplasma verankerten Bereitschaft zur Naevusbildung liegt.

Neuerliche Untersuchungen lassen deutlich einen Zusammenhang zwischen naevusartigen Hautveränderungen und Defekten der Psyche und des Intellekts erkennen. Nach einer Statistik von Feré und Mourrux fand man bei 142 von 167 Epileptikern Hautveränderungen, darunter bei 35 Naevi. Einer Arbeit aus der Universitäts-Hautklinik Erlangen (Wintergerst) zufolge wiesen von 200 untersuchten Geisteskranken 50 % derselben Naevusformen und zwar in reichlicher Zahl bei den einzelnen Kranken auf. Bei gleichviel untersuchten Geistes-

gesunden wurden in 47 % der Fälle derartige Veränderungen festgestellt, die aber bei dem Einzelnen in viel geringerer Zahl vorhanden waren.

Für einen genetischen Zusammenhang zwischen Erkrankungen der Haut und des Gehirns sprechen die eindeutigen Befunde bei der tuberösen Sklerose und der Recklinghausenschen Krankheit.

Der im Folgenden beschriebene Fall soll ein weiterer Beitrag zur Klarstellung der Pathogenese der systematisierten Naevi sein.

Familienanamnese des Kindes Sophie Sertel, 5 1/4 Jahre alt:

Der Vater, ein 28 jähriger kräftiger Landarbeiter, scheint über ein seinen Berufs- und Lebensverhältnissen entsprechendes Maß geistiger Fähigkeiten zu verfügen. Nach seinen Angaben ist er nervös und regt sich häufig über Alltägliches auf. Seine von ihm sonst geäußerten Beschwerden (Magenschmerzen, Ziehen in den Gliedern) scheinen im wesentlichen funktioneller Natur zu sein. Die genaue Untersuchung des Körpers auf Veränderungen der Haut läßt außer einem ca. fünfmarkstückgroßen Naevus pigmentosus mit warziger Oberfläche keine pathologischen Veränderungen erkennen.

Bei Erhebung der weiteren Familienanamnese des Vaters begegnen wir zweimal einer Geisteskrankheit. Die Mutter, jetzt 62 Jahre alt, wurde kurz nach ihrer Verheiratung geisteskrank. Die Krankheitserscheinungen seien nach Monaten wieder zurückgegangen, später jedoch erneut aufgetreten. Der Beschreibung nach dürfte es sich um einen Fall von manisch-depressivem Irresein gehandelt haben. Außerdem war ein Bruder wegen Geisteskrankheit in einer Anstalt untergebracht und starb 22 jährig an einer Lungenkrankheit. Bei ihm dürfte ein Fall von Schizzophrenie vorgelegen haben.

Die Mutter des Kindes ist 30 Jahre alt, war angeblich nie ernstlich krank und weist keine Hautveränderungen auf. Auf Befragen gibt der Vater des Kindes noch an, daß ihm weiter keine Hautveränderungen in der Familie und der näheren Verwandschaft bekannt seien.

Eigene Anamnese: Die Geburt des Kindes verlief normal. Schon bei der Geburt fiel den Eltern eine rötliche Verfärbung der rechten Wange auf, die bis zu den Augenbrauen reichte, außerdem aber auch noch eine Veränderung der Hautfarbe im allgemeinen an der ganzen rechten Körperhälfte.

Mit einem halben Jahr stellten sich bei dem Kinde wahrscheinlich spasmophile Krämpfe ein, die der Vater mit „Gefraisch" bezeichnet. Das Kind kam damals zum ersten Male in ärztliche Behandlung, während der die Krankheitserscheinungen bald wieder schwanden.

Im Alter von einem dreiviertel Jahr wurde die Hautveränderung im Gesicht von einem Arzte mit einer „Flüssigkeit" erfolglos behandelt. Das Kind war immer gesund, aber als es mit einem Jahr zu laufen anfing, bemerkten die Eltern eine gewisse Unsicherheit des rechten Beines und vergleichend fiel ihnen auch die schwächere Entwicklung des rechten Armes auf, obwohl das Kind kein Linkshänder ist. Dabei ist noch zu bemerken, daß auch in der Familie keine Linkshänder sind.

Die Eltern brachten das Kind im Alter von $3^3/_4$ Jahren wieder zum Arzt, um den Schönheitsfehler behandeln zu lassen. Der Arzt versuchte mit Kaustik etwas zu erreichen. Als der Erfolg ausblieb, wurde das Kind in die Universitäts-Hautklinik Erlangen eingewiesen.

Befund: $5^1/_4$ jähriges Mädchen in mäßigem Ernährungs- und Kräftezustand. Größe: 106 cm.

Kopf: Frei beweglich, Nervenaustrittspunkte o. B.

Augen: Die Farbe der Iris ist blaugrau mit leicht bräunlichem Schimmer. Die Pupillen reagieren beiderseits gut auf Licht und Convergens. Bei genauer Beobachtung fällt auf, daß die rechte Pupille größer als die linke ist und die rechte Iris etwas pigmentreicher ist. Herr Professor Dr. Fleischer, dem ich am 4. 7. 1935 das Kind vorstellte, hatte die Güte, den Augenbefund persönlich zu kontrollieren. Dabei fand sich ein Hornhautdurchmesser rechts von 11,5 mm, links von 11,25 mm.

Der Durchmesser der Pupillen (nicht im Dunkelzimmer gemessen) betrug rechts 5,5 mm, links 5 mm.

Der Augenhintergrund ließ keinen Gefäß- und Farbunterschied zwischen rechts und links erkennen. Auf beiden Augen hat das Kind eine Hypermetropie von einer Dioptrie.

Mund: Die Zähne sind mit Ausnahme kleinerer Defekte in gutem Zustand. Die Tonsillen sind etwas vergrößert. Der Rachenring weist keinen krankhaften Befund auf.

Hals: Die Schilddrüse ist gering vergrößert.

Thorax: Der Brustkorb hat asthenische Form. Bei der Betrachtung fällt eine deutliche Unterentwicklung der rechtsseitigen Muskulatur auf. Das Schulterblatt steht rechts ab. Vergleichende Maße in der Höhe der Mamillen ergeben einen halbseitigen Umfang rechts von 27 cm und links von 28 cm.

Innere Organe: Ohne krankhaften Befund.

Psyche und Intellekt: Die geistige Entwicklung des Kindes ist im Vergleich zu gleichalterigen Mädchen um schätzungsweise zwei Jahre zurückgeblieben. In ähnlicher Weise äußerte sich auch die erfahrene Schwester der Krankenabteilung, die das Kind einige Male für längere Zeit zu betreuen hatte. Das Kind ist sehr scheu und unzugänglich. Alles Zureden war meistens umsonst. Wenn auch die ganze Erziehung und das Aufwachsen in einer rauhen und armen Gegend (Oberpfalz), die für Kinder naturgemäß wenig Zeit und Verständnis übrig hat, bei der Beurteilung der geistigen Entwicklung unserer kleinen Kranken mit einberechnet wird, so mußte doch festgestellt werden, daß das Kind in seiner geistigen Entwicklung wesentlich zurück war und auch psychisch anders reagierte als Gleichalterige.

Eine Sensibilitätsprüfung war bei dem 5 1/4 jährigen Mädchen unmöglich.

Spezieller Hautbefund: Auf der rechten Wange scharf mit der Mittellinie abschließend findet sich eine ca. handtellergroße rötlich-bräunliche Verfärbung der Haut mit einzelnen eingelagerten bräunlichen Pigmentherdchen. Die Oberfläche ist glatt, nicht erhaben. Ziemlich scharf begrenzt

verläuft die Veränderung von einer etwa 3 cm vom rechten äußeren Lidwinkel entfernten Stelle in einem nach den Augen zu konvexen Bogen bis zur Mitte des Nasenrückens, dann dem Nasenrücken entlang über das Philtrum nasi zum Lippenrot und von hier in einem nach dem Unterkiefer zu konvexen Bogen wieder zurück. Markiert man sich die äußersten Punkte, so erhält man eine Fläche mit den Seiten 8 : 7 : 5 : 6 cm. Die Veränderung der Haut greift auch auf die Schleimhaut des Septum nasi etwas über, während die Schleimhaut der Mundhöhle frei geblieben ist. Dem klinischen Bilde nach handelt es sich einwandfrei um einen genau halbseitig lokalisierten Naevus vasculosus. Von dem Naevus aus ziehen nach der rechten Stirn zu feine zartrötlich scheinende Teleangiektasien. Sie reichen von dem Augenbrauenbogen ab gemessen etwa 9 cm nach dem behaarten Kopfe zu und schließen wiederum genau in der Mittellinie ab. Die Haare sind flachsblond, ohne weitere Farbveränderung.

Symmetrisch angeordnet und schmetterlingsflügelartig verteilt finden sich kleine stecknadel- bis erbsengroße, teils rundliche, teils unregelmäßig begrenzte, völlig im Hautniveau liegende braun-schwärzliche bis gelblich-bräunliche Pigmentfleckchen zu beiden Seiten der Nase. Wie oben bereits beschrieben greifen sie auf der rechten Seite auch auf den Bezirk des Naevus über. Es handelt sich dabei um Lentigines.

Auf der linken Gesichtshälfte in der Höhe des äußeren Augenwinkels erstreckt sich ein ca. fünfmarkstückgroßer ovaler, wie Milchkaffee aussehender scharfbegrenzter, im Hautniveau liegender Fleck bis ca. fingerbreit an das Ohr. Es handelt sich dabei um eine als Café-au-lait-Fleck bezeichnete Hautveränderung, die ebenfalls wie die Lentigines zu der Gruppe der Naevi gehört und als Naevus spilus bezeichnet wird.

Bei der Betrachtung der Haut des Stammes fällt auf der Vorderseite, besonders bei günstiger Beleuchtung, ein deutlicher Farbunterschied zwischen der linken und rechten Seite auf. Links besteht ein normaler weißer Farbton, während

rechts die Haut eine zarte Café-au-lait-Färbung zeigt, die genau in der Mittellinie des Körpers abschneidet.

Ähnlich sind die Veränderungen der Rückenhaut. Wiederum findet sich Café-au-lait-Verfärbung rechts zwischen Wirbelsäule und Schulterblatt. Unterhalb des Schulterblattes zeichnet sich ein feines, verschwommen durchscheinendes Netz bräunlich-rötlicher Teleangiektasien ab, die sich am Thorax und in der Lumbalgegend diffus verbreiten und hier manchmal bis 2 cm über die Mittellinie reichen. In der Höhe der Crista iliaca links neben der Wirbelsäule inmitten normaler Haut erscheint ein ca. kleinhandtellergroßer Fleck, der durch eine hellere Farbtönung auffällt. Er liegt ganz im Niveau der Haut, ist scharf begrenzt mit glatter Oberfläche und ohne sonstiger Veränderung. Es dürfte sich dabei um einen Naevus anaemicus handeln. Von der Glutaealgegend rechts ziehen zartrötliche Teleangiektasien zu der rechten unteren Extremität, um hier in ein diffus großmaschiges Netz bläulichroter Gefäßzeichnung überzugehen, die besonders nach einigem Stehen und bei Temperaturabkühlung deutlich hervortritt und bis zur Großzehe reicht. Die Teleangiektasien sind, wie bereits erwähnt, diffus verbreitet und lassen sich auf keine besonderen Linien und Streifen lokalisieren. Der rechte Arm bietet ebenfalls vom Schultergelenk bis zu den Fingergrundgelenken das gleiche Bild. Die Hautveränderungen treten auf der Unterarmstreckseite besonders deutlich hervor und nehmen von proximal nach distal an Intensität zu.

Am linken Ellenbogen treten bei Temperaturabkühlung erst nach längerer Zeit ebenfalls verschwommen feine Teleangiektasien auf.

Wie am Thorax so fällt auch beim stehenden Kinde ein Unterschied in der Entwicklung der Muskulatur der Extremitäten auf. Der Turgor der Haut ist links besser, die Muskulatur kräftiger entwickelt. Bei der Prüfung der groben Kraft ergeben sich deutliche Unterschiede zwischen rechts und links. Ein Vergleich der Fußgewölbe zeigt eine auch in der Funktion zum Ausdruck kommende Abflachung rechts.

Der Stand auf einem Bein ist links wesentlich besser als rechts. Hände und Füße fühlen sich auch im Sommer kalt und schweißig an.

Vergleichende Messungen ergaben folgende Werte:

	links	rechts
Beinlänge: (gemessen vom Trochanter-Malleolus ext.)	48 cm	48 cm
Armlänge: (gemessen vom Acromion-Mittelfingerende)	43 „	43 „
Oberschenkelumfang: (gemessen 10 cm oberhalb d. Patella)	26 „	25 „
Unterschenkelumfang: (gemessen 8 cm unterhalb d. Patella)	21 „	20 „
Oberarmumfang: (gemessen 10 cm oberhalb des Olecranon)	16 „	15 „
Unterarmumfang: (gemessen 8 cm unterhalb des Olecranon)	14 „	13 „
Halbseitiger Brustumfang: (gemessen in der Höhe d. Mamillen)	28 „	27 „
Halbseitiger Leibumfang: (gemessen in Nabelhöhe)	27 „	27 „

Diese sicht- und meßbaren Unterschiede in der Entwicklung zwischen der linken und rechten Körperhälfte legten den Gedanken nahe, diese Entwicklungsstörung durch stereoskopische Röntgenaufnahmen des Skeletts weiterzuverfolgen. Durch das freundliche Entgegenkommen von Herrn Professor Dr. Hasselwander war es möglich stereoskopische Aufnahmen des ganzen Skelettes vorzunehmen. Die vergleichenden Messungen mit dem von Prof. Dr. Hasselwander konstruierten Stereoskop bestätigten einwandfrei die Annahme, daß auch das Knochensystem an der Entwicklungsstörung der rechten Körperhälfte beteiligt ist. Die Messungen, die jeweils links wie rechts in der gleichen Höhe bezw. in derselben Ebene vorgenommen wurden, ergaben folgende Werte:

Tibia:	links	rechts
Länge	23,6 cm	23,4 cm
Dicke	1,5 „	1,3 „
Epiphysenkern: Durchmesser	3,6 „	3,0 „
Thalus: größter Durchmesser	4,0 „	3,6 „
Naviculare: Durchmesser	1,1 „	0,9 „
Radiuskern: Dicke	0,8 „	0,6 „

Die Messungen wurden nur an solchen Knochen und Kernen vorgenommen, die im Raume nicht verprojiziert mit dem Maßstab einwandfrei gemessen werden konnten. Bei der Betrachtung im stereoskopischen Bild kommt einwandfrei außer den oben angegebenen Maßen an weiteren zahlreichen Vergleichsstellen ein Zurückbleiben der Entwicklung des rechten Skeletts zur Beobachtung. Der Knochenkern des Trochanter major ist rechts kleiner als links, ebenso der Kern des Caput fermuris und an der Mittelhand der Kern des os Capitatum.

Die vorhandenen Kerne der Mittelhand zeigten gegenüber links unregelmäßig gezeichnete Konturen.

Nach der Tabelle von Potpeschnigg über die Entwicklung der Knochenkerne an der Hand fehlen bei dem $5\,^1/_4$ jährigen Kinde folgende: Multangulum minus und maius, Lunatum, was einem Kinde im Alter von $3\,^1/_2$ Jahren etwa entspricht, und da an beiden Händen diese Kerne noch fehlen, dürfen wir ein Zurückbleiben der Entwicklung auch im Ganzen noch annehmen.

Einwandfrei wurde also durch das Röntgenbild eine Entwicklungsstörung im Allgemeinen als auch ganz besonders eine spezielle rechtsseitige Entwicklungshemmung nachgewiesen.

Zusammenfassend handelt es sich um einen Naevus vasculosus unius lateris, der ziemlich genau dem Ausbreitungsgebiet des Trigeminus II entspricht. Die am Stamm und an den Extremitäten auffallenden Teleangiektasien, die sich in einem diffusen Netz verbreiten, lassen eigentlich nur an der Streckseite des rechten Unterarmes in ihrem Verlauf an den Bereich eines Nerven (Radialis) denken.

Für die Beurteilung des Falles von größter Bedeutung sind:

1. Die streng halbseitig angeordneten Hautveränderungen. Das scharfe Abschneiden des Naevus mit der Mittellinie und ebenso das der anderen naeviformen Veränderungen.
2. Die mit der Hautveränderung einhergehende Entwicklungsstörung der betroffenen Körperhälfte.
3. Die geistige und seelische Entwicklungshemmung bei starker psychischer familiärer Belastung.

Faßt man diese Punkte ins Auge, dann wird man zu der Überzeugung kommen, daß es sich in diesem Falle um eine vorwiegend halbseitige Affektion des zentralen Nervensystems als primärer Erkrankung im Rahmen einer Schädigung des Keimplasmas handelt. Sowohl die Hautveränderungen als auch die Entwicklungsstörungen dürften ihre Ursache in einer trophischen Störung, beruhend auf einer zentralen Erkrankung, haben. Es ist auch in der Kinderheilkunde eine bekannte Tatsache, daß ein Zurückbleiben der Entwicklung der Handwurzelkerne häufig mit Intelligenzdefekten einherzugehen pflegt. Dies wird von den meisten Autoren auf eine Schädigung und Veränderung der Keimmasse zurückgeführt. Da wir in unserem Falle in der Anamnese mehrere Anhaltspunkte für Geisteskrankheiten und nervöse Störungen in der Familie haben, die als erblich gelten, dürfen wir ohne Zwang eine Schädigung des Keimplasmas als primäre Ursache aller Veränderungen bei unserer Kranken ansehen. Den genetischen Zusammenhang zwischen Hautanomalien und Erkrankungen des Gehirns beweisen die Befunde bei der Recklinghausenschen Krankheit und der tuberösen Sklerose sowie außerdem die bei vielen Geisteskrankheiten gleichzeitig vorkommenden Hautveränderungen.

Wenn wir nun eine keimplasmatisch bedingte zentrale Störung annehmen, so hilft uns der klinische Befund insoferne weiter, als die Veränderungen der rechten Körperhälfte zwanglos auf einen gemeinsamen Nenner gebracht werden können. Sowohl der Tonus der die Reaktion der Pupille bedingenden

Muskeln als auch die Erweiterung und Kontraktion der Gefäßmuskeln werden vom sympathischen und parasympatischen Nervensystem gesteuert. Wir dürfen also deshalb annehmen, daß es sich bei unserem Fall um eine zentralbedingte Störung im vegetativen Nervensystem handelt, die sich in einer Erweiterung der Gefäße (Lähmung der Konstriktoren), Erweiterung der Pupille und in einer allgemeinen trophischen Störung, im Zurückbleiben der rechten Körperhälfte äußert.

Über systematisierte Dermatosen liegen zahlreiche Abhandlungen vor. Dabei ist ein Unterschied zwischen den naevusartigen Dermatosen und entzündlichen strichförmigen Hautkrankheiten (Ekzem, Psoriasis, Lichen ruber planus) zu machen.

Levith hat bei mehreren Fällen von systematisierten Naevi die Beobachtung gemacht, daß neben Hautveränderungen eine Asymetrie im Körperbau bestand. Die Gesichtshälften waren ungleich lang und breit, die Nasenöffnungen ungleich groß, die Nase selbst verzogen, die eine Schulter stand höher als die andere. Er führt diese Erscheinungen auf eine fehlerhafte Keimanlage zurück.

Meirowsky und Leven belegen mit reichem Bildmaterial ihre Ausführungen über systematisierte Naevi und kommen zu der Auffassung, daß innerhalb eines phylogenetisch festgelegten Liniensystems Änderungen der Haut als Ausdruck einer Veränderung der Innenarchitektur des Keimplasmas vorkommen.

Buschke berichtet über einen ausgedehnten größtenteils halbseitig lokalisierten Naevus anaemicus kombiniert mit einem ziemlich ausgedehnten strichförmigen teleangiektatischen Naevus. Er führt beide Naevusformen auf eine Unterbildung der Vasokonstriktoren und Vasodilatatoren zurück und zieht daraus den Schluß, daß sie die Folge einer im Zentralnervensystem gelegenen Störung seien.

Kreibisch beschreibt einen Fall von behaartem Pigmentnaevus der rechten Schulter, in dessen Bereich ein Lichen simplex chronicus auftrat, der in seiner Ausbreitung nirgends

die Grenze des Naevus überschritt. Er erklärte dies folgendermaßen: Der metamerale Naevus spricht für einen zentralen Ursprung und der Lichen für eine geänderte zentrale Innervation der Metamere.

Fischel weist auf einen Fall einer entzündlichen systematisierten Dermatose (Dermatitis linearis trophoneurotika) mit deutlicher Hypersensibilität der von der Hautveränderung befallenen Metamere mit gleichzeitiger Atrophie derselben Seite hin. Er führt die Veränderung der Haut und die Entwicklungsstörung auf eine zentralgelegene Erkrankung zurück.

Blaschko schließt sich in einer kritischen Beurteilung dieser Auffassung nicht an. Er hält für die Erklärung linearer Veränderungen die in der Ontogenie der Haut begründeten Eigenschaften für ausreichend.

Von Levith wird ein Fall eines linear angeordneten Lichen ruber planus bei einem 19jährigen Kranken mit Hyperästhesie für Berührung und Schmerz innerhalb der befallenen Zone berichtet. Außerdem bestand eine Asymetrie der Gesichtshälften, die linke Brustwarze stand höher und am Rücken fanden sich Morbus-Recklinghausen-Flecken. Er führt diese Hautveränderungen auf einen zentralen Reizzustand, die übrigen Körperanomalien auf eine fehlerhafte Keimanlage zurück.

Christea und Copaceann hatten einen 12jährigen Jungen mit einer Psoriasis der linken Körperhälfte in Behandlung, die in der Projektion der Intercostalnerven verlief.

Margerot beschreibt eine in zoniformen Bändern halbseitig angeordnete pustuläre Psoriasis der linken Schulter, des linken Oberarms und der linken Lumbal- und Sacralgegend. Der Autor nimmt als Ursache der Systematisation eine Irritation der sympathischen Fasern an. Die Röntgenaufnahme der Wirbelsäule zeigte ein stärkeres Hervortreten des linken seitlichen Fortsatzes des siebten Wirbels.

Der Autor glaubt die lineare Anordnung in der Lumbal- und Sacralgegend auf eine congenitale Anomalie der Wirbelsäule zurückführen zu können.

Zusammenfassung.

In einem Falle von systematisiertem Naevus der ganzen rechten Körperhälfte mit gleichseitigen Entwicklungsstörungen sowie Intelligenzdefekt und geringer psychischer Abnormität wird mit Hinblick auf die erbliche Belastung die Erklärung für alle Fehlbildungen in einer Schädigung und Änderung des Keimplasmas gesucht, die körperlich faßbar in einer Störung des vegetativen Nervensystems zum Ausdruck kommt.

Schrifttum.

Bertamini: Zur Kenntnis der strichförmigen Erkrankungen. Archiv f. Dermat., Bd. 62, S. 35.

Blaschko: Die Nervenverteilung in der Haut in ihrer Beziehung zu den Erkrankungen der Haut. 7. Kongreß d. Deutschen Dermat. Ges. Breslau, Mai 1901.

W. Bruck: Zur Frage der Entstehung der Naevi. Dermat. Zeitschrift, Bd. 47 (1926), S. 185.

St. R. Brünauer: Lymphangiome. Handbuch f. Haut- und Geschlechtskrankheiten, Bd. 12/2, Verl. Julius Springer, Berlin 1932.

Bruhns: Strichförmiger Talgdrüsen-Naevus. Berl. Dermat. Gesellsch., 10. Febr. 1931 (Zentralblatt für Haut- u. Geschlechtskrankheiten, Bd. 37/581).

Buschke: Über den nervösen Ursprung der teleangiektatischen und anaemischen Naevi. Archiv f. Dermat., Bd. 129, S. 233.

Christea u. Copaceann: Zosterartig angeordnete einseitige Psoriasis. Zentralblatt f. Haut u. Geschlechtskrankheiten, Bd. 8/250.

F. Dietel: Drüsennaevi. Handbuch f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten, Bd. 12/II, S. 629, Verl. Julius Springer, Berlin 1932.

Fischel u. Blaschko: Ein weiterer Beitrag zu den strichförmigen Hauterkrankungen. Archiv f. Dermat., Bd. 82, S. 209.

Grüneberg: Ein Beitrag zur Frage der systematisierten Dermatosen. Archiv f. Dermat., Bd. 159, S. 291.

Fischer: Die Beziehungen zwischen kongenitalen Entwicklungsstörungen und Defekten des Intellekts und der Psyche. Archiv f. Dermat., Bd. 134, S. 92.

C. Kaiserling: Naevi, patholog. Anatomie. Handbuch f. Haut- und Geschlechtskrankheiten, Bd. 12/2, S. 600, Verl. Julius Springer, Berlin 1932.

Lewith: Zur Pathogenese des Lichen striatus. Archiv f. Dermat., Bd. 154, S. 239.

Lewith: Zur Entstehung strichförmiger Dermatosen.
Archiv f. Dermat., Bd. 157, S. 685.

— Systemat. Naevi u. naevusartige Dermatosen.
Archiv f. Dermat., Bd. 169, S. 582.

Magarot: Zoniform angeordnete pustul. Psoriasis.
Zentralblatt f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten, Bd. 31/585.

Meirowsky: Über die Entstehung der sogenannten congenitalen Mißbildungen der Haut.
Archiv f. Dermat., Bd. 127, S. 1.

Meirowsky u. Leven: Tierzeichnung, Menschenscheckung u. Systematisation der Muttermäler. Ein Beitrag zur vergleichenden Morphologie.
Archiv f. Dermat., Bd. 134, S. 1.

Rohlederer: Das Versehen der Schwangeren.
Archiv f. Frauenkrankheiten u. Eugenik, Bd. 6.

Samek Julius: Streifenförmiges artifizielles Ekzem in radikulärer sensibilisierter Zone.
Archiv f. Dermat., Bd. 166, S. 470.

W. Scholtz: Naevi.
Klinik. Handbuch f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten, Bd. 12/II, S. 541, Verl. Julius Springer, Berlin 1932.

Siemens: Über die Bedeutung der Erbanlagen für die Entstehung der Muttermäler.
Archiv f. Dermat., Bd. 147, S. 1.

E. Stettner: Über die Beziehungen der Ossification des Handskelettes zu Alter u. Längenwachstum bei gesunden und kranken Kindern von der Geburt bis zur Pubertät.
Archiv f. Kinderheilkunde, Bd. 58.

P. Unna: Beitrag zu den strichförmigen Hauterkrankungen.
Dermat. Wochenschrift, Heft 35, S. 591 (1918).

Voelkel: Beitrag zur Kenntnis der linearen Hauterkrankungen.
Dermat. Wochenschrift, Heft 31, S. 493 (1919).

Waardenberg: Über das gleichzeitige Vorkommen von Buphthalmus bei system. Naevi.
Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten, Bd. 36, S. 774

Wintergerst: Über das Vorkommen von Naevi und ihrer verwandten Formen bei Geisteskranken und Geistesgesunden.
Inaugural-Dissertation, Erlangen 1932.

Lebenslauf.

Am 21. Januar 1911 wurde ich in Bamberg als Sohn des Werkmeisters Nikolaus Helldorfer geboren.

In Bamberg besuchte ich 4 Klassen der Volksschule und absolvierte 1930 das Humanistische Gymnasium.

Das vorklinische Studium an der Universität Erlangen schloß ich mit dem Physikum ab. Während der klinischen Semester studierte ich in Würzburg und Erlangen. Am 29. Oktober 1935 bestand ich das Staatsexamen.

Während des praktischen Jahres war ich zunächst an der Chirurgischen Klinik in Erlangen, dann an der Staatlichen Frauenklinik in Chemnitz. Vom Februar bis Juli 1936 war ich an der Medizinischen Universitätsklinik Erlangen und die letzten 4 Monate an der chirurgischen Abteilung des Heinrich-Braun-Krankenhauses (Professor Dr. Kulenkamppf).

Am 30. Oktober 1936 erhielt ich die Bestallung.

Herrn Univ.-Professor Dr. L. Hauck, Herrn Univ.-Professor Dr. Fleischer und Herrn Univ.-Professor Dr. Hasselwander danke ich für die liebenswürdige Unterstützung und wertvolle Anregung.